

XV ✓

MED.  
TESIS  
P436m  
2000

# *TRAUMATOLOGIA PRACTICA*

## MALFORMACIONES CONGÉNITAS

**Docente: Dr. ZABALA**

**Alumna: Andreia Pereira Mendes**

**Noveno Semestre**

**Octubre de 2000.**

## MALFORMACIONES CONGENITAS

### 1. - ARTROGRIPOSIS (MIDISTROFIA FETAL):

Es una enfermedad congénita que se manifiesta predominantemente por múltiples rigideces articulares, que se hacen presentes en el niño desde muy temprano, como manos y pies zambos (mano y pie bot), dificultad en el movimiento de las articulaciones de miembros superiores e inferiores, luxación congénita de caderas, etc. Todo esto se define y aclara el cuadro suficientemente. La enfermedad se manifiesta y es diagnosticada desde el nacimiento o poco después, en la época en que el niño ya debe efectuar movimientos algo complejos y coordinados (segundo o tercer mes de vida). En cuanto al origen, actualmente se acepta que la lesión muscular es causa de las dificultades motoras y que luego, con el crecimiento se añaden alteraciones morfológicas articulares y óseas. El momento de producción de estas lesiones musculares se remonta al tercer mes de vida intrauterina, ya diferenciado el mesénquima, debe estriarse y alargarse progresivamente. Si este proceso se detiene, aparece la artrogriposis; de aquí también el nombre de midistrofia fetal.

### 2. - TORTICOLIS:

Se denomina torticolis a toda desviación lateral permanente del cuello, de manera que cara y cabeza se acercan de este lado al hombro correspondiente.

Por su origen son congénitos y adquiridos. Los torticolis congénitos, pueden ser genéticos, esto es, originados en las primeras semanas de vida fetal, y suelen ir acompañados de otras malformaciones en el cuello o en otras partes del organismo; los intrauterinos, producidos cuando el feto está muy cerca del momento del parto, son los más frecuentes y los de mejor pronóstico; Y los traumas obstétricos, al lesionar músculos y nervios del cuello, dejan como secuela una desviación por retracción del esternocleidomastoideo de un lado. En este último caso es de gran valor el interrogatorio, sobre el mecanismo del parto y sus alternativas (distosia, maniobras bruscas de la tracción de la cabeza, encaje de hombros, desarmonía pélvica fetal, etc.). El torticolis congénito, puede coexistir con otras malformaciones.

### SINTOMAS CLINICOS Y RADIOGRAFICOS:

Al observar al enfermo de frente se aprecia que el eje longitudinal del cuello describe una curva cuya concavidad corresponde al lado en que el músculo esternocleidomastoideo, más o menos acortado y tenso hace relieve por debajo de la piel; esta tensión puede acentuarse tratando de llevar la cabeza hacia el lado opuesto. Cara y cráneo son desplazados al encorvarse el cuello, pero al mismo tiempo giran y la cara ya no mira hacia delante, sino al lado opuesto del torticolis, mediante un movimiento de rotación de la columna cervical, simultáneo con el de inclinación lateral.

En los recién nacidos que son de menos de un año de edad, suele verse y palparse una pequeña tumoración en el cuerpo del esternocleidomastoideo tenso, por lo general en su parte media, que corresponde a un hematoma en las vías de organización o ya cicatrizado, que es en tal caso la causa de la afección.

También en niños de más de un año es frecuente apreciar en muchos de los casos una asimetría facial: la mitad de la cara del lado de la concavidad tiene menor desarrollo que la opuesta.

En pacientes de corta edad es posible reducir la desviación manualmente, si la retracción es de intensidad mediana o de cierta antigüedad, solo se logrará en forma parcial; si el enfermo es adolescente o adulto, las lesiones óseas en la columna cervical impedirán la reducción.

Las radiografías de la columna cervical, cara y cráneo de frente nos mostrarán la alteración del eje de tipo escoliótico lateral y la asimetría por menor volumen de la mitad del esqueleto craneofacial del lado de la concavidad. Si el caso es inveterado habrán alteraciones morfológicas en las vértebras cervicales, serán más altas en el lado de la convexidad y existirá cierto grado de rotación de las mismas.

### TRATAMIENTO:

En los primeros años de vida, es siempre incurable. Deberán indicarse vendajes tipo Schanz, collar circular con planchuelas de algodón o espuma de goma, tratando de mantener la cabeza en sentido inverso al de la deformación. En otros casos más rebeldes, se puede recurrir a la inmovilización y enyesado.

Si de esta manera no mejora, el tratamiento quirúrgico está indicado al final de la primera infancia o más adelante y consiste en general, en desinsertar uno o ambos extremos del músculo (tenotomía uni o bipolar). Algunos prefieren la resección total del esternocleidomastoideo.

La técnica más empleada es la sección de los haces distales del músculo (esternal y clavicular), completada con tracción o minerva de yeso durante dos o tres semanas.

En la técnica de Jahs, se desinserta el haz clavicular, se secciona la aponeurosis y se coloca esta porción en la vaina del haz esternal. La operación de Schelderup, que se efectúa en los primeros años de vida, consiste en realizar la plástica del esternocleidomastoideo, tras extirpar todo el tejido fibroso cicatrizal de la ruptura del cuerpo muscular. En estas dos últimas técnicas se trata de mantener la simetría de la conformación de la cara anterior del cuello junto con la desaparición de la inclinación cervical. El más complejo tratamiento es el del resorte del neurocirujano: sección de segunda a séptima raíces cervicales y del XI par en la región occipital más artrodesis crvicooccipital. Los resultados son tanto mejores cuanto más precozmente se realiza cualquiera de los tratamientos quirúrgicos al haber fracasado el procedimiento incruento.

#### ENFERMEDAD DE SPRENGEL:

Es una afección rara, cuyas características quedan definidas claramente con un simple enunciado. Es bilateral en menos del 10% de los casos. Se aprecia a veces desde el nacimiento, peor es más evidente en la primera infancia. Es frecuente que exista un cordón fibroso o verdadera sinostosis de la espina de la escapula, con las apofisis espinosas o transversas de la 6ª y 7ª cervicales y la 1ª dorsal, se la ve más en varones en el lado izquierdo.

La causa de esta malformación embriogénica, sería la falta de descenso habitual de la cintura escapular en los primeros meses de gestación o una aplasia parcial de esta región. Debe recordarse que el omoplato es embriológicamente un apéndice que desciende del cuello al final del tercer mes y que se ubica finalmente entre las costillas 3ª y 7ª. Cuando queda alto, adquiere menor desarrollo y suele estar fijado al eje vertebral por riendas fibrosas o por un puente óseo (hueso homovertebral). Este hueso se encuentra en 30% de los casos.

Es posible hallar en el paciente otras malformaciones congénitas: escoliosis congénitas, fusión congénita de costillas, costilla cervical, etc.

#### SINTOMAS:

El niño presenta un hombro más alto que el otro, motivo de consulta. Si observamos el dorso desnudo, se comprobaba que el omoplato del lado afecto es más alto y algo proyectado hacia delante, con referencia al lado opuesto; su vértice o extremo inferior estará a la altura de la 5ª y 6ª costilla y no la 7ª que es lo habitual. De esta manera, el cuello es más corto limitando así la abducción y elevación vertical del miembro superior de ese lado; el omoplato, por otra parte es más pequeño; y su eje longitudinal no sufre desplazamientos, ni tampoco se altera el eje de la columna vertebral dorsal cuando la enfermedad es la única malformación congénita local. En las escoliosis dorsales del adolescente, con gran desviación paravertebral, el omoplato también es desplazado hacia arriba y hacia fuera; es una desviación adquirida, bien diferenciable de la enfermedad de Sprengel.

En adolescentes y adultos, la ruptura del serrato menor y posterior, o la sección de su nervio propio y su consiguiente parálisis, provocaran una escapula alada y una elevación de la escapula fáciles de clasificar. En escoliosis y cifoescoliosis con apreciable giba paravertebral costal, el omoplato también se proyecta y asciende. Algo similar ocurre en ciertos casos de artritis aguda vertebral dorsal.

#### TRATAMIENTO:

La fisioterapia está indicada en el periodo de observación y en los casos leves. De lo contrario, el caso es siempre quirúrgico. Existen diversas técnicas. La de Ombredanne y de Huc consiste en la desinserción de la articulación acromioclavicular y el descenso y la fijación de la escapula por adentro y abajo, previa resección de su ángulo superointerno. La de Köning se basa en el descenso y fijación del extremo inferior atravesado por un colgajo del dorsal ancho. En algunas técnicas, logrando un descenso del omoplato, se fija su porción inferior a las costillas.

Los resultados de estas intervenciones son inciertos, aunque la mejoría cosmética puede dar satisfacción. Entre las múltiples causas del pronóstico, debemos mencionar la complejidad de las formaciones presentes en la zona; la esclerosis y a veces la osificación del trapecio; las adherencias; las retracciones de los músculos periescapulares, etc.

#### ESCOLIOSIS CONGENITA:

Como su nombre lo expresa, la alteración permanente del eje de la columna vertebral en sentido lateral es de origen anterior al nacimiento, aun cuando su existencia clínica sea descubierta cuando el niño cursa la primera o segunda infancia.

#### ETIOPATOGENIA:

Como se dijo anteriormente, es de origen intrauterino, y más claramente genético. El tipo de alteración estructural o la e las vértebras nos lleva al momento en que estas se forman de su metámera primitiva, esto es, a los primeros 3 o 4 meses de gestación.

#### ANATOMIA PATOLOGICA:

La causa de la desviación lateral de la columna es una malformación de las vértebras en cualquiera de sus niveles. Es muy frecuente verla en la última porción de la columna dorsal o en las primeras vértebras lumbares.

Las anomalías pueden ser:

- 1) Por defecto de formación (vértebras bífidas, hemivertebra, vértebra en cuña)
- 2) Defectos de segmentación (barras uni o bilaterales)
- 3) Inclasificables.

Es rara la agenesia de toda una vértebra; lo habitual es la hipogenesia o agenesia de una mitad, lo cual es suficiente para desequilibrar el eje longitudinal del raquis. Recuérdese que la vértebra se origina, según el clásico esquema de Putti, a partir de 3 segmentos o núcleos para cada lado y que al no hacerlo, o hacerlo de una forma incompleta el correspondiente lado derecho o izquierdo, el producto será una hemivertebra o una vértebra en cuña, más alta de un lado que el otro.

En la quinta vértebra lumbar, la asimetría de esta vértebra dará origen a una escoliosis congénita lumbosacra.

A estas malformaciones, sobretudo en la escoliosis congénitas dorsales, suelen agregarse las sinostosis o soldadura posterior a dos o más costillas, la falta parcial o total de una de ellas, con ausencia de las carillas costales de las vértebras mal formadas, etc.

#### CLINICA:

El diagnóstico se hace por lo general en la primera o la segunda infancia. A la inspección se comprueba que la desviación lateral es de pequeña curva y que no se corrige con las maniobras de Adams (curvas rígidas); no hay dolor espontáneo ni provocado con los movimientos activos o pasivos, y su grado de progresividad, muy variable, exige vigilancia periódica. En casos de malformaciones groseras y múltiples, sin embargo, la desviación lateral y a veces las paravertebrales pueden ser muy visibles y antiestéticas. En los casos no tratados hay aproximadamente un 50% de curvas severamente progresivas y un 30% de curvas moderadamente progresivas. La barra no segmentada unilateral dorsal y las hemivertebra descompensadas tienen un mal pronóstico.

En el examen radiográfico, la imagen de frente es más importante. En ellas debemos buscar, en el lugar de la curva escoliótica, la hemivertebra o la vértebra en cuña ya descritas, las barras y las alteraciones costales (agenesia costal, parcelar o completa; sinostosis).

#### TRATAMIENTO:

Cama dura, lecho de Lorenz y gimnasia adecuada suelen actuar en forma relativa, dadas las características anatómicas y evolutivas anotadas. Los corsés de yeso correctores o aparatos ortésicos pueden ser de alguna utilidad. Recientemente calificados autores comentaron buenos resultados obtenidos con el corsé ortopédico de Milwaukee. La fusión ósea está indicada (antes de la adolescencia) en buen número de casos cuando la curva es provocada por anomalías que pueden ser rápidamente progresivas y es corta y rígida (barra no segmentada unilateral, hemivertebra no compensadas, componente cifótico congénito).

En algunos casos la resección de una hemivertebra y la fijación quirúrgica pueden proporcionar correcciones satisfactorias y estabilidad.

#### MANO ZAMBA (MANO BOT):

Toda desviación de la mano y muñeca con respecto al antebrazo de forma permanente, conforma lo que se conoce como mano zamba ("mano bot"), a semejanza de lo que ocurre en el pie. La mano puede desviarse en cualquier sentido pero con mayor frecuencia hacia cubital y palmar. Su origen puede ser congénito o adquirido.

#### ETIOLOGIA Y CLINICA:

Entre las manos zambas de origen congénito, las más importantes para recordar, son aquellas que acompañan a las artrogriposis, la agenesia del radio, la deformación de Madelung, la discondrodisplasia de Ollier, etc. Entre las adquiridas se deben destacar las manos paráliticas (secuelas de la polio, hemiplejias del niño o del adulto, parálisis periféricas), las cicatrizales (quemaduras, traumatismos) y las patológicas (tumores, inflamatorias. Etc.)

#### ENFERMEDAD DE MADELUNG:

Es una forma muy especial de mano zamba, caracterizada por una subluxación de la articulación radiocubital inferior. La apofisis estiloides del cúbito es anormalmente saliente en la cara dorsal de la muñeca; el radio en cambio, se desplaza algo hacia delante y suele ser más corto y encorvado, con angulación de seno anterior e interno. La luxación posterior del cúbito puede ser transitoriamente reducida por digitopresión pero es reproduce inmediatamente. Los movimientos de pronosupinación en sus grados extremos están en general dificultados; de manera que la amplitud de los mismos está reducida de forma apreciable en cuanto la deformación adquiere cierta intensidad. Suele haber dolor en la muñeca y la deformación va aumentando hacia el final de la etapa de crecimiento.

Cuando la deformidad de Madelung es congénita, siempre tiene un componente genético, y es en mayor o menor grado hereditaria a la par que se asocia a veces a determinados síndromes clínicos bien precisos: enfermedad de Ollier, osteogénesis imperfecta, etc. La radioterapia local y los procesos traumáticos (desprendimiento de la epífisis) así como los procesos infecciosos de la metafisis inferior o distal del radio también pueden provocar una alteración similar a la de Madelung.

Es importante la confirmación de esta enfermedad por medio de una radiografía de frente y de perfil de la muñeca y otra panorámica de todo el antebrazo.

#### TRATAMIENTO:

Se comprenderá que varía según la etiología.

Para la agenesia de radio se han propuesto varias intervenciones de plástica ósea (reemolazo por injerto masivo, radialización del cúbito, etc.), tratando de restituir al mismo tiempo el eje longitudinal del antebrazo. En las manos zambas de origen paralítico debe estudiarse la posibilidad de realizar trasplantes tendinosos para rectificar y equilibrar la muñeca afectada; en algunos casos es lógico efectuar una artrodesis de la muñeca. En las secuelas por quemaduras estarán indicadas las plásticas cutáneas. En la deformación de Madelung, si la desviación de la mano es mínima, no corresponde tratamiento alguno. Si los movimientos están alterados o hay verdadera mano zamba, corresponde operar, sea confeccionando un neoligamento de fascia lata que rodeando al cúbito en su porción distal, reduzca la subluxación, sea resecaando el extremo distal del cúbito (operación de Darrach), a lo que en algunos casos se añade la osteotomía del radio en su tercio inferior con el fin de normalizar el eje antebrazo-mano; esta es la terapéutica más comúnmente usada.

#### QUINTO DEDO VARO:

Es una malformación corriente de buen pronóstico y por la cual suelen consultar jóvenes y adultos. Es siempre hereditaria en primera o segunda generación y la más de las veces es bilateral.

El quinto dedo del pie presenta una dirección anómala hacia adentro de unos 45°, y algo hacia arriba de esta manera esconde y presiona al cuarto dedo, y por causa mecánica aparece con frecuencia una hiperqueratosis interdigital. En otros casos el cuarto dedo estará encima del quinto dedo.

De todos modos si no se ha efectuado oportunamente la corrección en la edad adulta, se producirá una hiperqueratosis dorsal, muy molesta para el paciente a nivel de la primera y segunda falange en la porción externa.

El tratamiento quirúrgico, consiste en extirpar la primera falange o en enderezar el dedo. Para esto la técnica de Lapidus (trasplante de la porción distal del tendón extensor hacia la cara plantar) ha tenido amplia difusión. En ambos casos, suele ser menester, completar la intervención con una plástica en la piel de la base del dedo, que permita y facilite el enderezamiento.

Existen muchas otras técnicas como la de Ruiz Mora y la de Lelievre combinan la capsulotomía metatarsofalángica con la plástica de la piel plantar. Otros autores optan por realizar la sindactilia con el cuarto dedo mediante la plástica de las partes blandas, previa resección de la primera falange y tenotomía del extensor. Otros en fin, prefieren directamente la amputación del dedo en cuestión.

#### PIES ZAMBOS:

Toda deformación o desviación permanente del pie se denomina pie zambo ("pie bot").

Puede ser congénito o adquirido.

Pie talo valgo: Es una afección congénita no muy frecuente, observada preferentemente en varones y que se caracteriza por la desviación permanente del pie en flexión dorsal y valgo.

#### ETIOPATOGENIA:

El pie talo valgo congénito, que puede coexistir con otras malformaciones congénitas y ser bilateral en las artrogriposis suele ser de origen mecánico: vicio de posición en el niño en la vida intrauterina. Cuando coincide con las alteraciones congénitas a distancia o vecinas, da la idea de origen embrionario: por ejemplo acompañado de la ausencia congénita del peroné, una de las formas clínicas más frecuentes.